Aus der Chirurgischen Universitätsklinik München
Vorstand: Professor Dr. G. Magnus

Über Hirntumoren im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
der Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Hans Giggenbach
aus Peißenberg

1940
Hansadruckerei, Inh. Hans Schneider jun., München 13, Arcisstraße 6

Referent: Dozent Oberarzt Dr. F. Jaeger.

Mündliche Prüfung: 22. 12. 1939
8. 1. 1940
12. 1. 1940.

„Unsere Erfahrungen mit intrakraniellen Geschwülsten, welche Säuglinge und Kinder betreffen, haben uns gelehrt, daß sie sich von den Tumoren Erwachsener sehr wesentlich unterscheiden", schreibt Bailey (1939). Er führt diese Unterschiede hinsichtlich Art und Sitz der Tumoren näher aus. Als Grundlage dieser Untersuchung dienen 100 aufeinanderfolgende Fälle von histologisch bestätigten und klassifizierten intrakraniellen Tumoren. Die neuroepithelialem Geschwülste stehen mit 76 % an der Spitze, während die mesodermalen Tumoren (Meningeome, Sarkome und Neurinome) nur 16 % und die Zirbel- und Hypophysentumoren je 5 % ausmachen. Fords gibt ähnliche Zahlen an: 75 % aller intrakraniellen Geschwülste im Kindesalter sind Gliome, von den restlichen 25 % sind 13 % Hypophysengangsgeschwülste und 4 % Pinealtumoren. Bei Erwachsenen hingegen ist die Verteilung nach einer Statistik Cushing folgende: Gliome 42,6 %, Hypophysenadenome 17,8 %, Meningeome 13,4 % (gegenüber 8 % bei Kindern), Acusticustumoren 8,7 % (gegenüber 1 % bei Kindern). Bailey weist noch im besonderen hin auf das seltene Vorkommen von Neurinomen und Meningeome, das vollkommene Fehlen von Hypophysenadenomen und auf die geringe Häufigkeit von multiformen Glioblastomen bei Kindern.

Beim Vergleich der örtlichen Verteilung ergibt sich ebenfalls ein deutlicher Unterschied, die weitaus überwiegende subtentorielle Lokalisation der Tumoren bei Kindern. Ganz besonders deutlich ist dies bei den neuroepithelialen Geschwülsten. Bailey gibt bei 76 neuroepithelialen Tumoren 60 Fälle mit infratentoriellem Sitz an.

In der Symptomatologie lassen sich in der allgemeinen Beurteilung ebenfalls Unterschiede angeben. Gemeinsam ist Erwachsenen und Kindern das Auftreten einer Stauungspapille. Während aber bei Erwachsenen das klinische Bild im allgemeinen beherrscht wird durch wiederholte cerebrale Insulte, Epilepsie und rekurrierende Kopfschmerzen, kann bei Kindern das immer wiederkehrende Erbrechen das erste und über viele Wochen einzige Symptom eines Hirntumors

sein und die seltenen Hirngeschwülste der Säuglinge äußern sich lange Zeit nur durch eine Vergrößerung des Kopfes. Trotz der größeren Schwierigkeit, bei Kindern auf Grund der neurologischen Untersuchung und der Anamnese eine genaue Lokalisation vorzunehmen, war es bei den 100 Fällen Baileys möglich, mit Hilfe der einfachen Röntgenaufnahmen bei der Mehrzahl der Tumoren eine zutreffende Lokaldiagnose zu machen und nur bei 19 Fällen war die manchmal gefährliche Ventrikulographie notwendig.

Die schlechte operative Heilungsmöglichkeit der Hirntumoren wird deutlich aus einer Angabe im Handbuch der Kinderheilkunde aus dem Jahre 1931, nach der der Autor nur 24 Fälle von operativer Heilung in der Literatur finden konnte. Bailey versuchte in 79 Fällen den Tumor zu entfernen. Bei der ersten Operation ergab sich eine Mortalität von 21,5 %, bei 8 Fällen führte eine zweite Operation zum Tode. Dadurch stieg die Mortalität auf 31,6 %. Bailey glaubt, daß es möglich ist, die Operationsmortalität bei strenger Indikation und idealen operativen Voraussetzungen auf 10—15 % zu drücken.

Die günstigsten Operationsaussichten haben die Astrocytome des Kleinhirns. In Bailey's Statistik machen sie 30 % aller Tumoren aus. Sie kommen im wesentlichen in der Kindheit vor, das Durchschnittsalter beträgt etwa 13 Jahre. Sie sind in der Hauptsache gutartig, haben eine sehr lange Entwicklungszeit, sind relativ gefäßarm, die Schnittfläche zeigt eine graue Farbe und sie sind charakterisiert durch die besondere Neigung zu cystischer Entartung. Die Cysten besitzen eine glatte glänzende Auskleidung, meist beschränkt sich die eigentliche Tumormasse auf einen in das Lumen vorspringenden Knoten, seltener ist die Cyste vollständig von Tumor umgeben. Bei der Punktion erhält man eine klare gelbliche Flüssigkeit, die an der Luft gerinnt und die sich schnell in der Cyste wieder erneuert. Sie entsteht in der Hauptsache durch Transsudation aus dem Blut. Außer den cystischen Astrocytomen kommen auch seltener solide Formen vor. Mikroskopisch kann man Astrocytome von fibrillärem und protoplasmatischem Bau unterscheiden. Gewöhnlich findet man Mischformen. Die vorwiegend protoplasmatischen Tumoren sind weich, haben mehr Wachstumsneigung und zeigen im histologischen Bild manchmal Anzeichen von maligner Entartung.

Die operative Behandlung der Astrocytome ist eine sehr aussichtsreiche. Durch Punktion der Cysten kann man die Tumormasse verkleinern. Wenn auf sorgfältige Exstirpation des Wandtumors geachtet wird, hat das Astrocytom wenig Neigung zu Rezidivbildung. Cushings Mortalität betrug zuletzt nur noch 2,9 %, Baley's Mortalität für 10 Fälle 5 %. Dabei sind es in den meisten Fällen Dauerheilungen.

In der neurochirurgischen Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik München wurden in den Jahren 1937—1939 drei Fälle von Astrocytomen des Kleinhirns behandelt:

Fall 1:

Sch. E., 11jähriges Mädchen. Es erkrankte 1938 mit Kopfschmerzen und zeitweiligem Erbrechen. Der Zustand verschlechterte sich allmählich, taumelnder Gang, das Sehvermögen nimmt ab. Dann Anfall von Doppeltsehen und Drehschwindel nach links, Dauer nur 1½ Stunden. Der klinische Befund ergibt erhebliche Abmagerung, grobschlägigen Nystagmus horizontalis, links Abducensparese, beiderseits erhebliche Stauungspapille. Die Reflexe sind insgesamt abgeschwächt, es besteht eine deutliche Hypotonie, Rumpfataxie und Asynergie. Der Gang ist torkelnd, cerebellär mit spastischer Komponente. Romberg ist positiv, Fallneigung vorwiegend nach rückwärts. Kernig ist beiderseits positiv, Nackensteifigkeit. Das Kind ist leicht bewußtseinsgetrübt und organisch wesensverändert. Es wird ein Tumor des Kleinhirnwurmes vermutet, ein Medulloblastom oder Astrocytom. Sehr schnell weitere Verschlechterung. Es tritt ein schwerer Anfall von Bewußtlosigkeit auf, der Kopf wird in den Rücken geworfen, Arm und Beine zucken. Der Puls ist nicht mehr zu fühlen. Die Punktion der Seitenventrikel bringt für 4 Stunden eine Besserung. Dann wieder Bewußtlosigkeit.

Nachpunktion und anschließend Operation (Oberarzt Dr. F. Jaeger): Typische Freilegung des Kleinhirns, Resektion des hinteren Atlasbogens. Nach Punktion des linken Ventrikels wird die Dura eröffnet. Der untere Teil des Wurmes ist erheblich verbreitert, die Kleinhirnhemispheren werden dadurch weit aus-

einandergedrängt. Die Medulla oblongata ist tief in den Rückenmarkskanal eingepreßt mit deutlicher Impressionsfurche. Nach Spaltung des unteren Teiles des verbreiterten Wurmes mit dem elektrischen Messer wird in geringer Tiefe der Tumor sichtbar. Es kommt zu einer schweren Atemstörung, die nicht zu beheben ist. Exitus.

Die histologische Untersuchung ergab feinfaserig netzartig aufgebauten Tumor, Astrocytom.

Fall 2.

K. W., 11jähriges Mädchen. Im Sommer 1938 Beginn der Erkrankung mit starken Kopfschmerzen, Erbrechen unabhängig von der Nahrungsaufnahme. Unsicherer taumelnder Gang. Nach einem halben Jahr wurden die Kopfschmerzen wieder leichter, das Erbrechen hörte auch auf. Der Gang wurde aber nicht besser. Die klinische Untersuchung ergibt eine geringfügige Stauungspapille. Beim Finger-Nasen- und Knie-Haken-Versuch tritt eine leichte Unsicherheit und Hypermetrie auf. Romberg positiv, Fallneigung nach hinten. Typischer Kleinhirngang. Die leeren Schädel-Röntgenbilder zeigen Sprengung der Nähte und verstärkte Impressiones digitatae. Es wird ein Wurmtumor oder Tumor des 4. Ventrikels diagnostiziert.

Operation (Dr. K. F. Kessel): Punktion des rechten Seitenventrikels, wobei sich schon in geringer Tiefe Liquor unter kräftigem Druck entleert. Freilegung der hinteren Schädelgrube mit Resektion des hinteren Atlasbogens. Der bedeutende Druck wird durch nochmalige Ventrikelpunktion erniedrigt. Nach Eröffnung der Dura und der hinteren Cysterne zeigt sich der verbreiterte Wurm, der sich vorwölbt und keinerlei Windungen zeigt. Es wird elektrisch incidiert, der Tumor ausgelöffelt, langsam ein ungefähr nußgroßes Stück Tumor entfernt und schließlich noch von der Oberfläche ein markstückgroßes Stück des Wurmes elektrisch entfernt. Am nächsten Tag starb das Kind.

Die histologische Untersuchung ergab ein gemischtes Astrocytom.

Fall 3.

F. M., 2jähriges Mädchen. Erkrankung Mitte 1938, Fallneigung nach der linken Seite und Erbrechen, Wiederholung zunächst alle 8 Tage, dann werden die Intervalle kürzer, der Gang wird taumelnd. Die klinische Untersuchung ergibt Hydrocephalus, beiderseits beginnende Stauungspapille, Fallneigung nach links hinten und Ataxie. Schädelaufnahme: Knochennähte breit klaffend, deutliche Impressiones digitatae. Wegen der kurzen Symptomzeit von 5 Monaten wurde ein Medulloblastom angenommen.

Bei der Operation (Dr. F. K. Kessel) ergibt sich ein Astrocytom der rechten Kleinhirnhälfte, zweimal Atemstillstand, die Operation muß deshalb abgebrochen werden. Es war die Entfernung eines gut nußgroßen Stückes gelungen. Nach der Operation ging es dem Kind zunächst gut, 15 Tage später trat starke Temperatursteigerung und der Tod ein.

Bei der Obduktion zeigte sich, daß ein weiteres nußgroßes Stück des Tumors noch vorhanden war. Technisch wäre die Entfernung dieses Tumorteils zweifellos möglich gewesen, wenn nicht das bedrohliche Allgemeinbefinden zum Abbruch der Operation gezwungen hätte.

Die Fälle zeigen mit Deutlichkeit die besondere Bedeutung der Frühdiagnose für eine günstige Prognose des operativen Eingriffs und die Wichtigkeit der postoperativen Komplikationen. Die gefürchtetsten postoperativen Komplikationen sind fortgesetzte venöse Blutung mit Bildung von Blutgerinnseln und die Hyperthermie, die sich oft nach Operationen im Bereiche des Hirnstammes entwickelt. Dann sieht man, daß eine Artdiagnose bei Kleinhirntumoren aus dem klinischen Bild nicht immer möglich ist. Die Unterscheidung von Astrocytomen und Medulloblastomen ist sehr wichtig und macht oft große Schwierigkeit.

Das Medulloblastom ist fast ausschließlich ein Kleinhirrntumor bei Kindern (in Bailey's Statistik 13 %), äußerst bösartig und entwickelt sich in einer Zeit von 15 Monaten oder noch weniger. Das Durchschnittsalter der erkrankten Kinder ist 10—11 Jahre. Der Tumor liegt meist in der Mitte des Kleinhirns. Er neigt be-

sonders zum Einwachsen in die Leptomeningen und zu einer Ausbreitung im Subarachnoidalraum. Meist ist das Medulloblastom von außen zwischen den Tonsillen sichtbar. Der Tumor ist weich, reichlich mit Blut versorgt, die Farbe rötlichgrau. Cysten sind sehr selten. Im mikroskopischen Bild erweist er sich als sehr zellreich, in der Hauptsache bestehend aus sehr undifferenzierten, protoplasmaarmen Zellen, wahrscheinlich Medulloblasten. Bei Medulloblastomen sind Totalexstirpationen unmöglich. Da der Tumor aber sehr empfindlich gegen Röntgenstrahlen ist, kann man durch Strahlenbehandlung und druckentlastende Operationen den unvermeidlich tödlichen Ausgang hinausschieben. Es ist ratsam wegen der Verseuchung der Liquorräume, das ganze Zentralnervensystem zu bestrahlen. Als längste postoperative Lebensdauer ist ein Fall mit 7 Jahren bekannt.

An Medulloblastome wurden während der Jahre 1937—1939 drei Fälle behandelt.

Fall 1.

B. F., 7jähriges Mädchen. Es erkrankte im Januar 1938 mit Kopfschmerzen, besonders im Hinterkopf lokalisiert. Gleichzeitig unabhängig vom Essen Erbrechen bis zu 6 mal täglich. Etwas später Abnahme des Sehvermögens, Einwärtsschielen des rechten Auges, Doppelbilder. Die Ventriculographie ergibt einen Hydrocephalus beider Seitenkammern und des 3. Ventrikels. Der 4. Ventrikel ist nur in seiner oberen Hälfte dargestellt, die untere wird von einem Tumor ausgefüllt, zackige Begrenzungslinie. Neurologischer Befund: rechtes Auge einwärts Schiefstellung, beim Blick nach links und rechts Nystagmus. Stauungspapille 4 D. Sonst ohne deutlichen neurologischen Befund.

Operation (Oberarzt Dr. F. Jaeger): Typische Freilegung beiderKleinhirnhemispheren, nach Lüftung des rechten Kleinhirnlappens erkennt man eine vom Unterwurm ausgehende graurötliche Geschwulst, die auf die Medulla übergreift. Es wird so viel als möglich entfernt. Gegen Ende der Operation setzt die Atmung mehrfach aus, bei gleichbleibender Herz- und Kreislauftätigkeit.

Schichtweiser Verschluß der Wunde. Die Atemstörungen nehmen nach der Operation zu, trotz CO_2- und O_2-Verabreichung. Das Kind wird zwei Stunden nach der Operation moribund, Exitus.

Histologische Diagnose: Medulloblastom.

Fall 2.

K. K., 3jähriger Knabe. Beginn der Erkrankung Ende 1938 mit Kopfschmerzen und Erbrechen ohne Zusammenhang mit der Nahrungsaufnahme. Dann stellt sich erheblicher Opisthotonus ein, Kernig wird positiv. Es wird deshalb zunächst Verdacht auf Gehirnhautentzündung geäußert. Der Liquor ist aber steril. Dann treten Anfälle auf: Opisthotonus sehr stark, Pupillen reagieren nicht auf Licht und Konvergenz, Dauer etwa 5 Minuten, darauf sehr große Müdigkeit. Der Allgemeinzustand wird außerordentlich schlecht, die Haut welk und trocken, keinerlei Fettpolster. Auf Grund der neurologischen Untersuchung wird ein bösartiger Kleinhirntumor, wahrscheinlich Medulloblastom, angenommen, mit Metastasierung in die weichen Häute und Ausbildung eines großen Hydrocephalus. Das Kind erhält Nährklysmen und eine Bluttransfusion. Da wegen des schlechten Allgemeinzustandes eine Operation nicht in Frage kommt, wird es vom Vater wieder nach Hause abgeholt.

Fall 3.

G. M., 6jähriges Mädchen. Die Krankheit setzte März 1937 mit Kopfschmerzen und Erbrechen ein. Das Allgemeinbefinden wird schnell schlechter. Die neurologische Untersuchung ergibt Spontannystagmus nach links, die Pupillen sind weit, reagieren nicht auf Licht, Papillen beiderseits atrophisch, leicht prominent, Amaurose. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe fehlen beiderseits. Die Schädelaufnahme zeigt deutliche Sprengung der Coronarnaht. Diagnose: Raumbeengender Prozeß in der hinteren Schädelgrube, wahrscheinlich Medulloblastom. Wegen des schlechten Allgemeinbefindens kam eine Operation nicht in Frage, das Kind starb nach einiger Zeit.

Der Fall 2 illustriert deutlich die Neigung der Medulloblastome, sich in die Liquorräume auszubreiten. Bei diesem Kind und bei dem Fall 1 der Astrocytome traten Anfälle auf, die man wohl zu den sogenannten Kleinhirnanfällen rechnen darf und die Kompression bulbärer Zentren entstehen. Das Symptomenbild dieser Anfälle ist sehr wechselnd, es kommt zu Opisthotonus, Arme und Beine sind gestreckt, der Puls ist unregelmäßig, die Atmung zeigt Cheyne-Stokes-Typus, die Temperatur ist erhöht, das Bewußtsein schwindet. Dazu kommt oft noch Vasodilatation und Vasokonstriktion, Bradycardie oder Tachycardie, Dyspnoe, Polyurie und Pupillenerweiterung. Diese Kleinhirnanfälle treten auch bei der dritten häufigen Gruppe von Geschwülsten der hinteren Schädelgrube bei Kindern, den Ependymomen auf.

Diese Ependymome gehen aus von den Ventrikelwänden, besonders am 4. Ventrikel und wären gutartig, wenn sie nicht durch ihre Lage frühzeitig schwere Symptome durch Behinderung der Liquorzirkulation machen würden. In Bailey's Statistik machen sie 7 % der intrakraniellen Tumoren im Kindesalter aus. Sie sind ziemlich zäh und gefäßarm, häufig verkalkt und bilden nur selten größere Cysten. Im mikroskopischen Bild ist charakteristisch die strahlenartige Anordnung der Zellen um die Gefäße. Bailey hat zwei Untergruppen festgestellt, Ependymome und Ependymoblastome, nach dem Aufbau des Tumors aus Ependymzellen oder Ependymoblasten. Diese Unterscheidung hat aber keine praktische Bedeutung. Die Ependymome senden öfters einen langen Fortsatz in den Wirbelkanal, so daß man zur vollständigen Freilegung des Tumors die Laminektomie des Atlas ausführen muß. Eine radikale Entfernung der Ependymome ist unmöglich, denn es besteht keine scharfe Abgrenzungslinie, die zur Exstirpation benutzt werden könnte. Besonders schwere Komplikationen entstehen dann, wenn man das elektrische Messer zur Abtragung verwendet. In der Chirurgischen Universitätsklinik München wurden in den Jahren 1937—1939 drei Fälle behandelt.

Fall 1.

G. E., 8jähriges Mädchen. Der Beginn der Erkrankung war

vermutlich Ende 1936 mit Kopfschmerzen im Hinterkopf, Erbrechen. Erst später unsicherer Gang. Die klinische Untersuchung ergibt schwere Ataxie, Anisokorie, Pupillenstarre, horizontalen Nystagmus, beiderseitige Stauungspapille, geringe Ansprechbarkeit, Inkontinenz. Auf eine zweimalige Bestrahlungsserie im Jahre 1937 tritt eine wesentliche Besserung ein. Im Sommer 1938 stellen sich Kopfschmerzen und Erbrechen wieder ein. Bei der neuerlichen neurologischen Untersuchung wird festgestellt: Strabismus Divergens, Nystagmus, beide Pupillen weit, links Amaurose, rechts das Sehvermögen nicht wesentlich gestört. Reaktion der Pupillen auf Licht und Konvergenz beiderseits fast vollkommen verschwunden, beim Finger-Nasen-Versuch Hypermetrie, in der gesamten Muskulatur Hypotonus, beim Romberg-Versuch Fallneigung nach rechts hinten, Gang breitspurig, unsicher. Abweichung vorwiegend nach links. Die Ventriculographie ergibt erheblichen Hydrocephalus des 3. Ventrikels und der Seitenventrikel. Im 4. Ventrikel ist eine vom Boden ausgehende scharf abgegrenzte Vorwölbung zu erkennen. Also wahrscheinlich intraventrikulärer Tumor.

Bei der Operation (Dr. K. F. Kessel) fand sich ein vom Boden des 4. Ventrikels ausgehendes Ependymom, das so fest mit der Unterlage verwachsen war, daß an eine Entfernung nicht gedacht werden konnte. Zur Sicherung der Diagnose wird ein Stückchen mit der Stückzange entfernt. Das Kind erholte sich von der Operation nicht mehr und starb nach 14 Tagen.

Die histologische Untersuchung ergab ein Ependymom.

Fall 2.

H. R., 8jähriges Mädchen. Die Krankheit begann 1938 mit Kopfschmerzen, Erbrechen, psychischen Veränderungen. Die neurologische Untersuchung ergab beiderseitige Stauungspapille, Blicklähmung nach links und rechts, Vestibularis beiderseits weder rotatorisch noch kalorisch erregbar, schwere Hypotonie der Muskulatur, Adiadochokinese und Hypermetrie, Rumpfataxie, Romberg positiv, typischen Kleinhirngang, Reflexe schwach, Sprengung der Kranznaht, Ventriculographie: erheblicher symmetrischer Hydro-

cephalus der beiden Seitenkammern und des 3. Ventrikels. Der 4. Ventrikel hat einen Füllungsdefekt, also eindeutig ein Tumor vom Boden der Rautengrube ausgehend.

Operation (Oberarzt Dr. F. Jaeger): Vor Eröffnung der Dura wird der rechte Seitenventrikel punktiert. Beide Kleinhirnhemisphären sinken daraufhin zusammen. Nach Auseinanderdrängen beider Kleinhirntonsillen wird das untere Ende der Rautengrube sichtbar, ein Tumor ist hier nicht zu sehen. Spaltung des unteren Wurmes mit dem elektrischen Messer. Es wird versucht, mit Spateln das Dach des 4. Ventrikels vom Tumor abzulösen, dies gelingt nur unten, da der Tumor nach oben weit reicht. Eine Mobilisierung vom Boden der Rautengrube ist nicht möglich, da der Tumor scheinbar im ganzen Bereich fest mit der Unterlage verwachsen ist. Es wird vom Tumor so viel als möglich entfernt. Die Operation wird dann abgebrochen. Während und kurz nach der Operation war das Befinden des Kindes verhältnismäßig gut. Am Tage nach der Operation traten hohe Temperaturen auf, zunehmende Verschlechterung, Exitus.

Die histologische Diagnose ergab ein Ependymoblastom.

Fall 3.

E. A., 7jähriger Knabe. 1939 Beginn der Erkrankung mit Kopfschmerzen und Erbrechen. Dann psychische Veränderung (Apathie). Schwankender Gang. Neurologische Untersuchung: Hypotonie, Romberg positiv, Abducensparese. Die Ventriculographie ergibt einen vom Boden des 4. Ventrikels ausgehenden, in der Mittellinie gelegenen Tumor und einen erheblichen Hydrocephalus. Bei der Freilegung (Oberarzt Dr. F. Jaeger) fand sich an der vermuteten Stelle ein mit dem Boden des 4. Ventrikels fest verwachsener solider Tumor, der nicht entfernt werden konnte. Wegen der Gefährlichkeit des Eingriffes wird von der Gewebeentnahme zur histologischen Untersuchung Abstand genommen. Mit großer Wahrscheinlichkeit handelt es sich um ein Ependymom.

Durch Röntgenbestrahlung (nach Coutard rechtes und linkes Schläfenfeld, Hinterhauptsfeld, Stirnfeld je 5 Sitzungen à 230 r.

Anschließend Pendelbestrahlung in einem Hinterhauptsfeld. 20 Einzelsitzungen à 230 r) wurde ein völliger Rückgang der Beschwerden erreicht, so daß das Kind nach Hause entlassen werden konnte.

Die drei Fälle zeigen die Unmöglichkeit der radikalen Exstirpation der Ependymome und die Gefährlichkeit selbst einer teilweisen Entfernung. Durch Röntgenbestrahlung dagegen konnte im Falle 1 und 3 eine Minderung der Beschwerden erzielt werden. In Verbindung mit Entlastungsmaßnahmen kann man das sichere Ende für Jahre hinausschieben. Cushing gibt an, daß mit bloßer Entlastungstrepanation behandelte Fälle noch jahrelang gelebt haben.

Beim Vergleich der Krankheitsbilder bei Medulloblastomen, Astrocytomen und Ependymomen kann man sehen, daß eine sichere Unterscheidung zwischen den drei häufigen Tumorarten der hinteren Schädelgrube auf Grund der Anamnese und des klinischen Befundes nicht immer möglich ist. Am meisten Aehnlichkeit besteht zwischen Medulloblastomen und Ependymomen. Bei der Eröffnung des Schädels kann man die beiden Geschwulstarten meist unterscheiden. Das Ependymom erstreckt sich zwar in gleicher Weise zwischen den Tonsillen nach abwärts, aber es ist meist weißlicher und fester und die Kleinhirnhemispheren lassen sich meist von seiner Oberfläche trennen. Die Trennung von Medullablastomen und Astrocytomen ist vor der Operation im Einzelfall oft nicht möglich, das beweisen die hier gebrachten Krankengeschichten. Im allgemeinen sprechen lange Symptomdauer, das Vorwiegen der cerebellären Erscheinungen auf einer Seite und ein deutlicher Nystagmus mehr für Astrocytom. Bei der Eröffnung des Schädels ist die Unterscheidung nicht möglich, die Astrocytome sind fast immer subcortical, gefäßarm, grau und cystisch, die Medulloblastome rötlichgrau und gefäßreich. Zur präoperativen Differentialdiagnose der Medulloblastome und Astrocytome ist eine Bestrahlung vorgeschlagen worden. Da die Medulloblastome sehr empfindlich gegenüber Röntgenstrahlen sind, könnte man aus einer Besserung der Symptome auf ein Medulloblastom schließen. Bailey befürchtet aber bei dieser Methode das Auftreten eines akuten Hirnoedems bei Medulloblastomen.

In die Chirurgische Universitätsklinik München wurden in den Jahren 1937–1939 außer diesen häufigen Formen der Hirntumoren im Kindesalter noch einige andere Arten eingeliefert.

Die typische Symptomatologie der Tumoren des Hirnstammes, die vollständig inoperabel sind, zeigt die folgende Krankengeschichte:

E. G., ein 4jähriges Mädchen. Es erkrankte im Sommer 1937 mit Einwärtsschielen des linken Auges. Etwas später traten Sprach- und Gangstörungen auf, Zuckungen in Armen und Beinen, zeitweise Erbrechen, das dann wieder verschwand. Nie klagte das Kind über Kopfschmerzen. Bei der neurologischen Untersuchung wurden eine beiderseitige Abdecensparese, spastische Lähmung im linken Arm und Bein, ataktische Bewegungen und sehr lebhafte Reflexe festgestellt. Während der Untersuchung traten Krampfanfälle auf (Gemisch von pyramidaler und extrapyramidaler Tonussteigerung), die dem Bild der Enthirnungsstarre entsprachen. Es konnte keine Stauungspapille festgestellt werden und auf den Schädelaufnahmen war keine Nahtsprengung zu sehen. Nach diesem Krankheitsbild (Hirnnervenlähmungen, verschiedene Zeichen von Quadriplegie und kein Symptom einer Hirndrucksteigerung) ist die Diagnose: Tumor des Hirnstammes mit Sicherheit zu stellen. Oft handelt es sich bei diesen diffusen Gliomen des Hirnstammes, die gar nicht so selten sind, um Spongioblastome.

Dann wurde in der Chirurgischen Universitätsklinik München noch ein Meningeom operiert.

N. K., ein 14jähriges Mädchen. Die Krankheit setzt März 1937 mit Schluckbeschwerden ein. 4 Wochen später trat Erbrechen unabhängig von der Nahrungsaufnahme auf, etwas später Kopfschmerzen. Zwei Monate später wurde das Sehen, besonders links, schlechter. Klinischer Befund: Guter Allgemeinzustand. Beiderseits eine Stauungspapille von 5–7 D. An den Hirnnerven ist nichts Besonderes festzustellen, alle Reflexe seitengleich und von normaler Stärke, Tonus, grobe Kraft und Sensibilität intakt, Gang normal. Psychisch unauffällig. Bei der Ventriculographie erkennt man das

typische Bild eines parasagittalen Tumors. Diagnose: großer parasagittaler Tumor, wahrscheinlich doppelseitiges Meningeom.

Operation (Oberarzt Dr. F. Jaeger): Freilegung der Präzentralgegend, die Dura ist von außen ohne Besonderheit. Nach Eröffnung der Dura erkennt man die Hirnwindungen abgeflacht. Nach Incision in der Gegend des Gyrus postcentralis wird unmittelar unter der Rinde ein derber Tumor angestochen, von dem Stücke mit der elektrischen Schlinge excidiert werden. Wegen der heftigen Blutung muß eine Bluttransfusion vorgenommen werden. Es gelingt dann durch Ausschälen mit dem Finger ein kleinfaustgroßes Meningeom zu entfernen. Die Blutung wird in üblicher Weise gestillt. Beim Verschluß der Wunde tritt ein starkes Hirnoedem auf, das sich auch nach der Operation nicht erfolgreich bekämpfen läßt. Das Kind stirbt am folgenden Tage unter den Zeichen eines Hirnoedems.

Die unmittelbare Mortalität der Meningeome ist wegen ihres Gefäßreichtums ziemlich hoch. Bei Kindern sind sie seltener als bei Erwachsenen, sind gelegentlich multipel. Die singulären Meningeome neigen zur malignen Entartung und infiltrieren dann das Hirngewebe. Sie machen oft Rezidive, auch nach anscheinend radikaler Entfernung.

Als letzten Fall kindlicher Hirntumoren bringen wir ein Papillom des Plexus chorioideus. Die große Seltenheit dieser Tumoren rechtfertigt eine ausführlichere Darstellung. Sichere Fälle dieser seltenen Geschwulst in der Literatur festzustellen, ist nur zum Teil möglich. Zunächst warf man alle Gefäßneubildungen, die in den Ventrikelraum hineinwachsen, in einen Topf. Die umfangreichste Sammlung von Fällen in dieser Zeit wurde von Bondet und Clunet 1910 zusammengetragen. Von ihren 34 gesammelten und 2 eigenen Fällen sind nur 13 sichere Plexustumoren (von L. Davis und H. Cushing nachgeprüft). Erst als man anfing, auf die feineren histologischen Merkmale einzugehen, und spezielle Methoden auszuarbeiten, wurde es möglich, begründete Feststellungen über die Natur dieser Tumoren zu machen. Wesentliche Beiträge in der letzten Zeit lieferten amerikanische Forscher und H. Cushing konnte auf Grund seiner einzigartigen Erfahrung auf dem Gebiete

der Hirntumoren die Häufigkeitsquote der Papillome des Plexus chorioideus festlegen. Er bestimmte sie zu 0,6 % aller intrakraniellen Tumoren.

Ueber die Prädilektionsverteilung auf die einzelnen Altersstufen sind keine einheitlichen Angaben vorhanden. Während Wagenen auf Grund seiner 47 gesammelten Fälle, von denen bei 35 das Alter angegeben war, für das erste Lebensjahrzehnt die häufigste und dann eine allmählich abnehmende Erkrankungsziffer feststellte, gibt P. Bailey und Mac Lean das dritte Dezennium als Vorzugsalter an.

Wagenen stellte bei 47 gesammelten Fällen auch die Verteilung auf die einzelnen Ventrikel fest. 23 davon waren im 4. Ventrikel, 17 in den Seitenventrikeln und 6 im 3. Ventrikel. Von den 12 Fällen Cushings waren 9 im 4. Ventrikel, und zwar 6 median und 3 seitlich (wahrscheinlich war dabei das Bochdalek'sche Blumenkörbchen am Foramen Luschkae der Ursprungsort). Drei Papillome waren in den Seitenventrikeln lokalisiert.

Die Tumoren des Plexus chorioideus sind von typisch papillärem Bau, die Oberfläche ist blumenkohlartig gekörnt oder von einer dünnen Membran überkleidet. Diese Membran liegt entweder direkt auf dem Tumorgewebe oder ist von diesem durch Sekretionsflüssigkeit getrennt. Zu dieser Kapselbildung neigen besonders die Papillome der Seitenventrikel. Die Schnittfläche ist immer gekörnt und von zahlreichen kleinen oder größeren Cysten durchsetzt. Diese Cysten entstehen entweder auf Kosten des Bindegewebes, wenn das Geschwulstwachstum die Blutversorgung überholt oder durch Sekretion, wenn der Tumor vollständig von Nervengewebe eingeschlossen ist, und die Sekretion nach außen nicht mehr möglich ist. Für stellenweise Verkalkung der Papillome sind nur wenige Beispiele in der Literatur zu finden. Die Ventrikelräume können vollständig eingenommen und verstopft von Tumorgewebe sein. Der oft vorhandene Hydrocephalus kann durch Verlegung des Abflusses und durch vermehrte Sekretion der vergrößerten Oberfläche entstehen. Wagenen will das Vorkommen einer Aussaat von Tumorkeimen in die Ventrikel und Subarachnoidalräume, die für Ependymome schon bekannt war, auch für die Papillome des Plexus chorioideus wahrscheinlich machen. Er

führt eine eigene Beobachtung eines solchen Falles an, bei dem das linke Temporalhorn übersät mit Hunderten von kleinen Tumoren und im rechten Seitenventrikel ein größerer Ableger war, die makroskopisch und mikroskopisch identisch mit dem Primärtumor im linken Seitenventrikel und 3. Ventrikel waren. Er stützt seine Annahme noch durch fünf weitere Beispiele aus der Literatur, so daß das Vorkommen dieser Aussaat, die kein Zeichen der Bösartigkeit, sondern ein zufälliges Ereignis darstellt, bei dem vielleicht Traumen eine Rolle spielen können, als gesichert gelten kann.

Die Hauptschwierigkeit der Klassifikation der Papillome des Plexus chorioideus lag in der Tatsache, daß auch Ependymgeschwülste von typisch papillärem Bau vorkommen. Dies verleitete zunächst einen Teil der Forscher (Saxer und Hart) dazu, die physiologische und pathologische Identität der Plexus- und Ependymtumoren zu vertreten und ihnen damit keine Eigenstellung im System der Hirngeschwülste einzuräumen. Dann gelang es aber Ascanazy, in dem Plexusepithelzellen von Föten Glykogen nachzuweisen, während in Ependymzellen dies nie möglich war. Vonwiller stellte dann noch eine Reihe von histologischen Unterschieden fest, die eine Trennung der beiden Epithelarten ermöglichen. Die Ependymzellen sind zylindrisch, haben einen basalen Fortsatz, in den die Zelle unter allmählicher Verjüngung übergeht, bei Erwachsenen sind noch häufig Flimmerhaare vorhanden. Die Plexusepithelzellen dagegen sind kubische bis rundliche Zellen mit konvex gewölbter Oberfläche, mit Sekretkörnerbildung und wabig-netzartiger Struktur des Protoplasmas bis zur Vakuolenbildung als Ausdruck der sekretorischen Funktion, ohne Flimmerhaare und basalen Fortsatz. Ergänzt wurden diese Trennungsversuche durch Bailey und Davis, die nachwiesen, daß in den Epithelzellen der Plexuspapillome keine Blepharoplasten wie bei den Ependymzellen, dagegen zahlreiche und grobe Mitochondien enthalten sind, während in den Ependymzellen solche nur spärlich und winzig verteilt sind. Ferner zeigten sie, daß das Stützgewebe der Papillome bei den Ependymgeschwülsten aus subependymaler Glia besteht und bei den Plexusgeschwülsten aus gewöhnlichem Bindegewebe. Auf Grund dieser Sachverhalte ist heute eine Differenzierung möglich.

In der Literatur sind acht Fälle von Plexustumoren beschrieben, die die Tatsache der malignen Entartung der Plexuspapillome und das Vorkommen von primären Plexuscarcinomen nahelegen (Wunschheim-Saxer, Körner, Töppich, Bilz, Ziegler, Bielschowsky und Unger, Esser und Lehoczky). Der Bau dieser bösartigen Tumoren wird als papillärer geschildert und als Anzeichen der Bösartigkeit werden folgende Feststellungen gemacht: Polymorphismus der Epithelkerne, Mehrschichtigkeit des Epithelüberzuges, stellenweise die Entstehung massiver Epithelnester, die Häufigkeit der Kernteilungen, besonders pluripolarer, die ausgedehnten Nekrosen im Zentrum des Tumors, die im Stroma der Papillen und besonders an den Randgebieten der Geschwulst beobachtete rundzellige Infiltration und schließlich das Eindringen der Geschwulst in das umliegende Nervengewebe und die Bildung lokaler Metastasen. Echte Metastasen auf dem Blut- oder Lymphweg wurden nicht festgestellt. Zur Stellung der Diagnose Plexuscarcinom ist außer der feineren histologischen Untersuchung auch notwendig der Nachweis des primären Sitzes der Geschwulst im Gehirn (Gesamtsektion) und der Nachweis des anatomischen Zusammenhanges mit dem Plexus.

Die operative Entfernung der Plexuscarcinome ist noch am besten möglich, wenn der Tumor im 4. Ventrikel lokalisiert ist. Der erste Versuch einer chirurgischen Entfernung, berichtet von Bielschowsky und Unger, 1902, endete mit dem Tode des Patienten. Perthes, 1919, E. Sachs, 1922, Wagenen, 1930, gelang die Entfernung des Papilloms ohne letalen Ausgang. Von den 12 Plexuspapillomen Cushing's stellte er einen erst bei der Autopsie fest, 11 Fälle behandelte er, dazu waren 23 Operationen notwendig, 3 Todesfälle. Das ergibt eine Fallmortalität von 27,3 % und eine Operationsmortalität von 13,4 %. Eine vorherige Röntgenbestrahlung vermindert den Reichtum an Gefäßen und erleichtert damit die Exstirpation.

Irgendwelche charakteristische diagnostische Zeichen gibt es nicht.

Bei dem eingewiesenen Fall handelt es sich um einen 11jährigen Jungen, E. F., der im Januar 1937 beim Skispringen einen Unfall erlitt. Nach Angabe der Eltern ist er auf den Hinterkopf gefallen,

war nicht bewußtlos und hat nicht erbrochen. Er klagte 4—5 Tage über leichte Kopfschmerzen, die dann wieder verschwanden. Im Frühjahr 1937 merkten die Eltern, daß der Junge geistig und körperlich träge wurde. Er klagte zeitweilig über starke Schmerzen am Scheitel und Hinterkopf. Wiederholtes Erbrechen nach den Mahlzeiten. Die Kopfschmerzen haben in den letzten Monaten zugenommen und sitzen jetzt nur noch an der Stirn. Zeitweise treten Anfälle von Drehschwindel auf, vorübergehend Ohrensausen links. Er wurde zunehmend teilnahmslos, ging nur noch langsam und unsicherer als früher, hatte großes Schlafbedürfnis. Keine Krampfanfälle.

Anfang 1938 wurde der Junge zur Untersuchung der Kinderklinik überwiesen, die nach kurzer Beobachtung wegen Verdachts auf subdurales Haematom ihn unserer Klinik überwies. Die Untersuchung ergab eine beiderseitige Stauungspapille von fast 2 D Prominenz. Die Gesichtsfelder sind peripher nicht eingeschränkt. Das Röntgenbild des Schädels ergab eine leichte Sprengung der Kranznaht. Im übrigen keine krankhaften Veränderungen. Die Probebohrung ergab keinen Anhalt für ein chronisches subdurales Haematom.

Neurologische Untersuchung: An den Händen besteht ein leichter uncharakteristischer Tremor. Beim Finger-Nasen-Versuch zeigt sich eine leichte Unsicherheit, aber keine ausgesprochene Hypermetrie. Der Gang ist breitspurig, der Junge neigt den Oberkörper und den Kopf nach rückwärts und nach rechts. Beim Gehen weicht er nach rechts ab, besonders beim Gehen mit geschlossenen Augen. Zeitweilig deutliches Schwanken. Es handelt sich also um einen typischen Kleinhirngang. Die hierauf vorgenommene Ventriculographie ergab zunächst eine erhebliche, unter Druck stehende Liquormenge. Die anschließenden Schädelübersichtsaufnahmen ergaben folgendes: Man erkennt einen sehr großen symmetrischen Hydrocephalus beider Seitenkammern und des 3. Ventrikels. Der Aquädukt ist nicht deutlich nach vorn abgewinkelt. Man sieht einen großen Füllungsdefekt im 4. Ventrikel. Der 4. Ventrikel enthält nur noch in seinem kraniellen und dorsalen Abschnitt Luft. Nach dem Ventriculogramm handelt es sich entweder um

einen intraventriculären Tumor des 4. Ventrikels oder um eine Geschwulst, die vom Boden des 4. Ventrikels ausgeht. Am Abend der Ventriculographie mußte wegen vermehrten Hirndruckerscheinungen eine Nachpunktion des linken Hinterhorns vorgenommen werden.

Operation (Oberarzt Dr. F. Jaeger): örtliche Betäubung. Typische Freilegung beider Kleinhirnhemispheren und Resektion des Atlasbogens. Beide Hemispheren prall gespannt, sinken nach Punktion des Ventrikels zusammen. An der Dura nichts besonderes zu erkennen, ebensowenig am Gehirn nach Entfernung der harten Hirnhaut. Die Cisterna cerebello-medularis ist etwas abgeflacht. Nach der Eröffnung entleert sich wenig klarer Liquor, am unteren Ende des 4. Ventrikels erkennt man einen rötlichen, pilzförmig hervorragenden Tumor. Er wird durch Spaltung des unteren Teiles des Wurms und des Daches des 4. Ventrikels deutlich dargestellt und kann nunmehr ohne größere Schwierigkeiten in mehreren Stücken entfernt werden. Die Blutung läßt sich durch Silberklammern einwandfrei stillen. Der exstirpierte Tumor ist gut hühnereigroß, 5 zu 5 cm, 17 g schwer.

Histologische Diagnose: Papillom des Plexus choriodeus.

Das Kind hatte den Eingriff zunächst sehr gut überstanden und fühlte sich am nächsten Tag beschwerdefrei. 36 Stunden nach dem Eingriff starb es plötzlich unter dem Zeichen einer Bulbuslähmung.

Die vorstehenden Krankengeschichten zeigen die praktische Bedeutung folgender Punkte: 1. Die Prognose der Operation wird wesentlich bestimmt von dem Zeitpunkt des Eingriffs. Da bei Kindern im Beginn des Tumorwachstums das Erbrechen im Vordergrund des klinischen Bildes steht und gerade Kinder häufig und aus mannigfaltigen Gründen erbrechen, ist die Tatsache der fast regelmäßigen Fehldiagnose im Beginn der Krankheit verständlich. Ständig wiederkehrendes, besonders von der Nahrungsaufnahme unabhängiges Erbrechen sollte auf die Möglichkeit des Vorliegens eines Hirntumors hinweisen und zu einer Untersuchung mit dem Augenspiegel Anlaß geben. 2. Die Operationsindikation muß scharf gestellt werden. Da-

durch könnte die Operationsmortalität ganz wesentlich verkleinert werden. Das Haupterfordernis in dieser Richtung, das heute noch nicht erfüllt ist, wäre eine sichere präoperative Unterscheidungsmöglichkeit der häufigsten Tumoren der hinteren Schädelgrube, der Medulloblastome, Ependymome und Astrocytome. 3. In der postoperativen Periode ist eine ständige Wachsamkeit notwendig, um den großen Gefahren zu begegnen, die in dieser Zeit drohen. 4. In inoperablen Fällen kann man oft durch Entlastungsmaßnahmen und Röntgenbestrahlung das Leben verlängern.

Herrn Dozenten Oberarzt Dr. F. Jaeger möchte ich an dieser Stelle für die Zuweisung des Themas, für die Ueberlassung der Fälle sowie für die freundliche Unterstützung bei Ausführung der Arbeit meinen ergebensten Dank aussprechen.

LITERATUR.

Ascanazy: Zur Physiologie und Pathologie des Plexus chor. Verh. d. Dtsch. Path. Ges. 1914. 17. Tag, S. 85.

Bailey, P.: Die Hirngeschwülste. 1936.

Bailey, P., D. N. Buchanan und P. C. Bucy: Ueber die Behandlung intrakranieller Tumoren im Kindesalter. Der Nervenarzt **1939,** H. 1, 1.

Bielschowsky, M.: Zur Kenntnis der primären Epithelgeschwülste der Adergeflechte des Gehirns. Arch. f. klin. Chir. **81,** 61 (1902).

Bondet, C. und S. Clunet: Contrebution a l'etude des tumeurs epitheliales primitives de l'encephale, developpees aux depens des formations ependymaires et partculierement des plexus choroides. Arch. de med. exper. et d'anat. path. **22,** 379 (1910).

Cushing, H.: Intrakranielle Tumoren. 1935.

Davis, L. und H. Cushing: Papillomas of the choroid plexus. Arch. Neurol. and Psych. 13 (1925).

Eisenhardt, L.: Proc. Assoc. Res. Nerv. and Ment. Diss. **16,** 1935, S. 390.

Fords, F. R.: Diseases of nervous system in infancy, childhood and adolescence. Springfield Thomas, 1937.

Hart, C.: Ueber primäre epitheliale Geschwülste des Gehirns. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh. **47** (1910).

Ibrahim: Organische Nervenkrankheiten. In: Handbuch der Kinderheilkunde. Hg. von Pfaundler und Schloßmann. 4. Bd. 1931.

Körner, H.: Geschwülste der Adergeflechte. Zentralbl. f. allgem. Path. und pathol. Anatomie **30,** 121 (1919).

Mc. Lean, A. T.: Intracraniel tumors. Im: Handbuch der Neurologie. Herausgeg. von Foerster und Bumke. Bd. 14, 1936.

Lehoczky, T. v.: Zur Frage der primären Gehirncarcinome. Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankh. **1928,** 82.

Perthes: Glückliche Entfernung eines Tumors des Plexus chorioideus aus dem Seitenventrikel des Cerebrums. Münch. Med. Wschr. **66,** 677 (1919).

Sachs, E.: Papilloma of the Fourths Ventricle. Report of a case. Arch. Neurol. and Psych. **8,** 379 (1922).

Saxer, F.: Ependymepithel, Gliome und epitheliale Geschwülste des zentralen Nervensystems. Beitr. z. pathol. Anat. u. zur allgem. Pathologie. S. 276 (1902).

Töppich, G.: Die Zottenkrebse der Adergeflechte der Rautengrube. — Frankf. Ztschr. f. Pathol. **33,** 238 (1925).

Vonwiller: Ueber das Epithel und die Geschwülste der Gehirnkammer. Virchows Arch. f. pathol. Anat. und Physiol. **204,** 230 (1911).

van Wagenen, W. P.: Papillomas of the choroid plexus. Arch. of Sugery **20,** 199 (1930).

LEBENSLAUF.

Am 21. Juni 1914 wurde ich als Sohn des Joseph Giggenbach und seiner Ehefrau Maria, geb. Reichenberger, zu Peißenberg geboren. Nach fünfjährigem Besuch der Volksschule in Peißenberg trat ich in die Realschule Weilheim über. Hierauf besuchte ich die Luitpold-Oberrealschule in München und erhielt 1934 das Zeugnis der Reife. Anschließend widmete ich mich dem Studium der Medizin an der Universität München und legte 1937 die ärztliche Vorprüfung ab. Mein Studium beendete ich mit dem Examen Rigorosum im Januar 1940.